11

Carlos Hernandez

Hémorrhagies successives. Hémophilie

Thèse de Paris 1884

Digitized by the Internet Archive
in 2016

https://archive.org/details/b22418246

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1884 — N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 18 *juin* 1884, *à* 1 *heure.*

PAR CARLOS HERNANDEZ

Ancien externe des hôpitaux.

HEMORRHAGIES SUCCESSIVES

HÉMOPHILIE

Président : M. VERNEUIL, *professeur.*

Juges : MM. { TARNIER, *professeur.*
SEGOND, RIBEMONT-DESSAIGNES, *agrégés.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

A. PARENT, IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

A. DAVY, Successeur

52, RUE MADAME ET RUE MONSIEUR-LE-PRINCE, 14

1884

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen..... M. BÉCLARD.

Professeurs.....	MM.
Anatomie	SAPPEY.
Physiologie	BECLARD.
Physique médicale	GAVARRET.
Chimie organique et chimie minérale	N.
Histoire naturelle médicale	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	PETER. DAMASCHINO.
Pathologie chirurgicale	GUYON. DUPLAY.
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	ROBIN.
Opérations et appareils	LE FORT.
Pharmacologie	REGNAULD.
Thérapeutique et matière médicale	HAYEM.
Hygiène	BOUCHARDAT.
Médecine légale	BROUARDEL.
Accouchements, maladies des femmes en couche et des enfants nouveau-nés	TARNIER.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LABOULBENE.
Pathologie comparée et expérimentale	VULPIAN.
Clinique médicale	SEE (G.) JACCOUD. HARDY. POTAIN.
Clinique des maladies des enfants	N.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	BALL.
Clinique des maladies syphilitiques	FOURNIER.
Clinique des maladies nerveuses	CHARCOT.
Clinique chirurgicale	RICHET. GOSSELIN. VERNEUIL. TRELAT.
Clinique ophthalmologique	PANAS.
Clinique d'accouchements	PAJOT.

DOYEN HONORAIRE : M. VULPIAN.

Professeur honoraire :
M. DUMAS.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
BLANCHARD.	HALLOPEAU.	PEYROT.	RIBEMONT.
BOUILLY.	HANOT.	PINARD.	RICHELOT.
BUDIN.	HANRIOT.	POUCHET.	RICHET.
CAMPENON.	HENNINGER.	QUINQUAUD.	ROBIN (Albert).
DEBOVE	HUMBERT.	RAYMOND.	SEGOND.
FARABEUF, chef des travaux anatomiques.	HUTINEL.	RECLUS.	STRAUS.
GUEBHARD.	JOFFROY.	REMY.	TERRILLON.
	KIRMISSON.	RENDU.	TROISIER.
	LANDOUZY.	REYNIER.	

Secrétaire de la Faculté : CH. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1789, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMORIA DE MI QUERIDO PADRE

A MI BUENA Y QUERIDISIMA MADRE

A MIS HERMANOS Y PARIENTES

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR VERNEUIL

Membre de l'Académie de médecine,
Professeur de clinique chirurgicale à la Faculté de médecine
de Paris,
Chirurgien des hôpitaux.

HÉMORRHAGIES SUCCESSIVES

HÉMOPHILIE

INTRODUCTION.

C'est en suivant les cliniques de M. le professeur Verneuil que nous avons puisé, dans ses savantes leçons, l'idée de faire ce travail inaugural sur la cause de l'hémophilie et sur le mécanisme qui détermine les différentes manifestations hémorrhagiques.

La question qui fait l'objet de ce travail est depuis fort longtemps à l'étude, et considérable a été l'affluence des théories qui ont encombré la science sur ce sujet, pour expliquer la cause et la nature de la diathèse hémorrhagique. Aussi ne voulons-nous pas, dans cet humble travail, rendre plus inextricable encore cette question en émettant une théorie nouvelle sur la même diathèse hémorrhagique.

Notre but est de chercher à éclaircir ce point obscur de la science et de simplifier cette partie du cadre nosologique, en faisant admettre que l'hémophilie, considérée jusqu'aujourd'hui comme une entité morbide, doit rentrer dans la classe des symptômes communs à plusieurs affections générales.

C'est à l'illustre clinicien de la Pitié que revient le

mérite d'avoir émis l'idée que nous développons dans cette thèse, et nous avons l'honneur d'être ici son humble interprète.

Que M. le professeur Verneuil veuille bien accueillir l'expression de tous nos remerciements, pour les sages conseils qu'il a bien voulu nous donner et pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de cette thèse.

Qu'il nous soit permis de profiter de cette circonstance pour offrir un hommage de reconnaissance et de respectueuse admiration à l'illustre anatomiste français (1), dont le savant Traité d'anatomie fut jadis, dans une autre patrie, sur la terre lointaine des Antilles, le point de départ de notre vocation médicale.

(1) Sappey. J'ai nommé.

HISTORIQUE.

HÉMORRHAGIES ORDINAIRES. — HÉMOPHILIE.

Les hémorrhagies hémophiliques n'étant pour nous qu'une simple variété des autres hémorrhagies, nous allons tracer dans ce même chapitre l'historique des unes et des autres, en commençant d'abord par les hémorrhagies ordinaires.

Du temps d'Hippocrate, on ne parlait jamais d'hémophilie. Cette affection ne devait être bien étudiée que vingt-trois siècles plus tard, mais déjà, à son époque (468 ans avant l'ère chrétienne), l'illustre père de la Médecine commençait à reconnaître l'intérêt pathologique des hémorrhagies en général. On lit dans ses Aphorismes (IVe section, aph. 78), que, lorsque chez un individu on trouve de l'hématurie spontanée, on peut supposer la rupture d'un certain nombre des petits vaisseaux et plus spécialement des petites veines du rein.

Après Hippocrate vient Cœlius Aurelianus, qui divisa les hémorrhagies en trois groupes. Le premier groupe (eruptio), ou hémorrhagies par rupture. Le deuxième groupe (vulneratio), ou hémorrhagies par blessure. Le troisième groupe (putredo), ou hémorrhagies par ulcération.

Nous traversons l'ère chrétienne, nous arrivons jusqu'à Galien. A ce moment, l'étude des hémorrhagies commence à devenir intéressante. Le célèbre médecin de Pergame (en Mysie), disait que les hémorrhagies pouvaient se faire jour par plusieurs voies : par les artères, par les veines et par les capillaires. La diapédèse était

déjà connue du temps de Galien. Ce grand observateur la dénommait *hémorrhagie par anastomose.*

Du IIe siècle au XVIe siècle, nous ne trouvons aucun travail de grand intérêt.

Au XVIIe siècle apparaît Willis, médecin anglais, qui n'admet que deux sortes d'hémorrhagies : les hémorrhagies critiques et les hémorrhagies non critiques. Dans le même siècle, un autre médecin anglais, Huxman, rapporte les hémorrhagies à la modification profonde du sang, surtout quand il parlait des hémorrhagies survenant dans le cours de fièvres graves.

Un siècle plus tard (de 1728 à 1793), un illustre chirurgien et anatomiste anglais, John Hunter, disait que les hémorrhagies pouvaient se produire de trois façons différentes : 1° par causes naturelles ; 2° par une intoxication générale de l'organisme ou par une affection locale siégeant sur une partie quelconque du corps ; 3° par une action d'origine extérieure déterminant des lésions plus ou moins étendues sur les vaisseaux de la région atteinte.

Presque à la même époque que Hunter, paraît la classification de Stahl, dans laquelle le médecin allemand n'admet que deux ordres d'hémorrhagies, actives et passives. C'est lui aussi qui, le premier, avait décrit les signes précurseurs des hémorrhagies. A l'ensemble de ces signes, Stahl donna le nom de *molimen hemorrhagicum.*

Encore au siècle dernier, nous trouvons l'inventeur du *brownisme*, John Brown, médecin écossais. D'après sa théorie, toutes les hémorrhagies seraient dues à un état de faiblesse générale, aussi sa thérapeutique était-elle plus spécialement composée d'agents toniques et stimulants.

Nous arrivons au grand anatomiste français, l'immortel Bichat, qui admettait deux variétés distinctes d'hémorrhagies : celles qui se produisent par rupture des vaisseaux, et celles qui ont lieu par exhalation.

Les idées de Bichat ont été, plus tard, partagées en partie par Marandel, Broussais et Pinel.

Les auteurs du Compendium de chirurgie donnent la classification suivante, faite en partie des doctrines professées par Andral. La classification du Compendium est divisée en quatre classes :

« *Première classe.* — Hémorrhagies par altération du fluide : 1° hémorrhagies produites par une augmentation de globules, les autres éléments du sang restant normaux quant à leur quantité ; 2° hémorrhagies produites par la diminution de la proportion de la fibrine. »

« *Deuxième classe.* — Hémorrhagies par altération du solide. Hémorrhagies par altérations locales : 1° en modifiant la texture normale du tissu affecté ; 2° hémorrhagies causées par une maladie locale qui ne détermine pas l'écoulement sanguin dans le lieu où elle siège, mais dans des organes plus ou moins éloignés, sur la circulation desquels elle exerce une influence plus ou moins considérable. »

« *Troisième classe.* — Hémorrhagies par simple lésion dynamique. »

« *Quatrième classe.* — Hémorrhagies traumatiques. »

Monneret fait plus tard une autre classification des hémorrhagies. Elle est basée sur celle que nous venons d'exposer.

Dernièrement Bouillaud, dans son Traité de Nosologie

médicale, admet trois classes d'hémorrhagies : 1° celles qui sont provoquées par un état pathologique de l'appareil cardio-vasculaire ; 2° celles qui sont déterminées par un état pathologique du fluide sanguin ; 3° celles qui sont produites par un état pathologique des forces circulatoires.

Nous avons jusqu'ici, rappelé seulement les principaux auteurs qui se sont occupés des hémorrhagies en général. Nous allons maintenant mentionner les principaux travaux qui ont été faits sur l'hémophilie. Nous citerons aussi les faits les plus remarquables et les auteurs qui les ont publiés.

Les premiers faits observés remonteraient à l'année 1107. Nasse nous dit que c'était un médecin arabe nommé Alsa-Haravius qui, le premier, avait constaté chez plusieurs individus un certain nombre d'hémorrhagies : les unes congénitales, les autres héréditaires.

Après les faits d'Alsa-Haravius, bien d'autres ont été cités, voulant se rapporter à l'hémophilie, mais nous n'y trouvons que des véritables cas de simples hémorrhagies sans aucun rapport avec la diathèse dite hémorrhagique.

Ce n'est qu'à la fin du dernier siècle, en 1793, que l'on retrouve de nouveau des cas semblables à ceux d'Alsa-Haravius. On lit dans les éphémérides de Chemnitz, que tous les individus d'une famille de Westphalie (comté de Ravensberg), appartenant au sexe masculin, furent atteints d'hémorrhagies par plusieurs voies, hémorrhagies qui avaient une durée assez longue et qui étaient rebelles au traitement.

Nous arrivons au XIXe siècle, et c'est surtout depuis une cinquantaine d'années que nous voyons paraître les principaux travaux faits sur l'hémophilie. Parmi ces

travaux, les plus remarquables sont ceux de Grandidier, de Nasse, d'Elsæsser, de Schlieman, d'Immermann, de Rueber, de Hopf, de Schænlein, de Wachsmuth et de Virchow, en Allemagne ; ceux de Lebert, de Dubois (de Neufchâtel), de Tardieu, de Wolff, de Bordman, de Dequevauviller, de Fritz, de Delmas, d'Eymery (de Libourne), en France.

Parmi les cas curieux que nous pouvons faire rentrer dans ce court tracé historique, et qui ont été rattachés à l'hémophilie, nous citerons les suivants :

Le cas de Fordyce, dont le malade atteint d'une plaie légère avait une hémorrhagie grave, celle-ci fut arrêtée par le simple fait d'une augmentation de la profondeur et des dimensions de la plaie pratiquée à l'aide d'un bistouri.

Reynell-Coates cite un cas dans lequel un malade ayant subi plusieurs blessures, toutes, à l'exception d'une seule, donnaient lieu à un écoulement de sang très abondant ; celle qui ne saignait pas était la plus profonde.

Hay parle d'un individu hémophile qui, à la suite d'un traumatisme, présentait plusieurs écoulements sanguins par le tégument externe, ceux-ci cessèrent tout à coup et furent bientôt remplacés par une forte hémorrhagie interne.

Krenimer cite un cas dans lequel les hémorrhagies devenaient plus graves à l'époque du premier quartier de la lune.

Le plus curieux de tous ces cas c'est celui que rapporte Smith. C'était un enfant hémophile qui, pendant quelques années, et comme pour annoncer l'anniversaire du jour de sa naissance, était pris quelque temps avant celui-ci, d'une hémorrhagie qui ne cessait que le jour

même de cet anniversaire. Dans les intervalles l'enfant semblait jouir d'une bonne santé et cela pendant trois ans. A la quatrième année, une nouvelle hémorrhagie, plus intense et plus rebelle que les précédentes, apparaissait comme d'habitude, quelques jours avant l'anniniversaire, mais celui-ci devait être moins heureux. L'enfant succomba la veille emporté par l'écoulement sanguin.

CAUSES DES HÉMORRHAGIES EN GÉNÉRAL.

PRINCIPALES THÉORIES SUR LA CAUSE ET LE MÉCANISME DE L'HÉMOPHILIE.

Nous tâcherons de réunir dans cet humble travail les différentes théories qui ont été émises jusqu'aujourd'hui avec le but d'expliquer la cause de la diathèse dite hémorrhagique. Après avoir exposé l'opinion des principaux auteurs, nous dirons quelle est celle qui a motivé notre choix et à laquelle nous nous rattachons avec des faits à l'appui.

Il nous sera permis, avant de rentrer dans l'exposé de ces différentes théories, de donner une idée générale des causes nombreuses qui provoquent les hémorrhagies.

Causes des hémorrhagies.—Elles sont très nombreuses et se rencontrent dans un grand nombre d'affections. Parmi celles-ci, nous citerons plus spécialement les désordres cardio-vasculaires et en particulier les lésions de l'orifice mitral (rétrécissement mitral).

Après les troubles cardiaques, viennent certains états pathologiques du poumon, par exemple le début de la tuberculose pulmonaire et surtout la période d'ulcération de cette même affection, qui donnent lieu à des épistaxis et à des hémoptysies.

Nous mentionnerons ensuite les hémorrhagies qui surviennent par un défaut d'équilibre entre la pression intravasculaire et celle du milieu ambiant, par exemple, la raréfaction de l'air. On sait combien de voyageurs, parmi lesquels nous citerons d'Acosta, de Humboldt et

Bacon, ont été pris d'hémorrhagies par diverses voies au moment où ils sont arrivés sur le sommet d'une montagne très élevée. De cette même catégorie sont les hémorrhagies que présentent les aéronautes après une élévation de plusieurs centaines de mètres.

Les changements brusques de température donnent souvent lieu à des hémorrhagies cérébrales, surtout si ces changements ont lieu de températures très élevées aux températures très basses. Le Simoun en Afrique, ou le Sirocco en Italie, qui produisent une variation inverse, ont donné lieu dans certaines contrées à des épidémies d'hémorrhagies très graves.

Les grands efforts musculaires peuvent donner lieu à des hémorrhagies de toute sorte et plus spécialement à des hémoptysies. C'est par ce mécanisme que se produisent les hémorrhagies sous-muqueuses que l'on observe dans certains cas chez les individus atteints de rétrécissement de l'urèthre, ou celles qui sont provoquées par les quintes de toux de la coqueluche.

C'est de la même façon qu'ont lieu les hémorrhagies chez les femmes en couches, chez les chanteurs, chez les porte-faix et à la suite d'un cri très fort.

On voit survenir des hémorrhagies par la compression d'une grosse veine et l'augmentation consécutive de la pression intravasculaire entre le point comprimé et les capillaires, lesquels sont à leur tour congestionnés. Ces mêmes hémorrhagies se présentent aussi par la compression d'une artère, mais dans ce cas le mécanisme a lieu en sens inverse, c'est-à-dire que l'augmentation de la pression sanguine s'effectue entre le point comprimé et l'organe central de la circulation ; exemple, les gastrorrhagies qui surviennent à la suite d'une compres-

sion de l'aorte par la présence d'une tumeur développée dans l'intérieur de la cavité abdominale (Gendrin).

Par suite de la compression d'un gros vaisseau, nous citerons aussi les hémorrhagies que provoquent les vêtements, par exemple : les ceintures, les habits et surtout les corsets qui, lorsqu'ils sont trop serrés, peuvent donner lieu à des hémorrhagies pulmonaires. Les cravates, cols et foulards, qui gênent la circulation du sang dans les jugulaires, ont été, dans certains cas, la cause d'hémorrhagies cérébrales.

Nous citerons une autre classe d'hémorrhagies, produites par un défaut de pression extérieure; par exemple : celles que l'on observe quelquefois par la brusque évacuation d'une collection purulente contenue dans un abcès. Dans ce cas, les vaisseaux qui tapissent les parois de la cavité purulente étant le siège d'un défaut d'équilibre dans la pression *intus-extra*, sont fortement dilatés et même rompus, par l'augmentation de la pression intra-vasculaire, d'où les hémorrhagies consécutives.

Il y a un autre ordre d'hémorrhagies produites par des phénomènes d'irritation. Certains agents médicamenteux, tels que les drastiques, le croton-tiglium, par exemple, donnent lieu à des hémorrhagies intestinales produisant une irritation de la muqueuse digestive, voire même son ulcération.

« L'irritation violente déterminée par l'abus d'une sécrétion peut entraîner un écoulement sanguin de l'organe ainsi sollicité ». C'est ainsi que l'on voit survenir des hémorrhagies par les organes génitaux de certaines personnes récemment mariées, à la suite du coït, et chez les enfants d'un certain âge qui s'adonnent entièrement à l'onanisme. Mais, dans ces cas, il faut aussi faire in-

tervenir la surexcitation des organes qui ont été le siège de l'irritation.

Toutes les choses qui contribuent à développer la pléthore chez un individu, peuvent encore être une cause d'hémorrhagie; par exemple, les excès de tabac, les abus de boissons alcooliques et stimulantes, vins blancs et de champagne, le café très concentré, le thé, etc.

Les médicaments qui produisent des congestions, souvent employés à titre de dérivation, donnent aussi lieu à des hémorrhagies plus ou moins intenses : par exemple, l'aloès qui, en congestionnant les organes du petit bassin, provoque les flux hémorrhoïdaux, voire même les métrorrhagies.

Nous mentionnerons, en passant, les hémorrhagies consécutives aux opérations chirurgicales, dues soit à la rupture ou au relâchement d'un fil à ligature, et, dans ce cas, elles se font par un vaisseau d'un calibre plus ou moins considérable, soit à la suite d'une augmentation de la pression sanguine, ou bien d'un état particulier des capillaires, paralysie (dilatation), ou excitabilité (contraction), qui serait sous la dépendance du centre nerveux vaso-moteur.

Presque toutes les hémorrhagies que nous avons exposées jusqu'ici sont produites par une cause toujours mécanique. Leur énumération serait sans doute trop longue, si nous voulions la faire au complet, mais notre but est d'avoir une idée générale sur cet ordre d'hémorrhagies.

Nous avons une autre série d'hémorrhagies plus importantes encore que les précédentes. Nous faisons allusion à ces hémorrhagies qui accompagnent les fièvres graves et certains états pathologiques de l'organisme, tels que l'intoxication paludéenne, l'infection cancéreuse,

la diathèse lymphogène (Jaccoud), et d'autres affections sur lesquelles nous reviendrons dans le cours de ce travail. Nous parlerons plus tard aussi de ces dernières hémorrhagies, et on comprendra tout l'intérêt que nous y attachons.

Énumération des principales théories sur la cause de l'hémophilie et le mécanisme des hémorrhagies.

Tâchons maintenant de tracer brièvement chacune des hypothèses qui ont été émises pour expliquer la nature de la diathèse dite hémorrhagique.

C'est surtout à l'Allemagne que la science doit être redevable de ce tourbillon incomparable des théories et des opinions si contraires, qui a donné lieu à une confusion déplorable, dont nous tâcherons cependant d'extraire les meilleures conclusions. L'Angleterre, elle aussi, a pris une petite part dans l'étude de cette importante question. La France n'a pris qu'une petite part dans cette étude, et si nous voyons quelques théories d'origine française, ce sont celles qui, à notre humble manière de voir, méritent le plus grand intérêt.

Voici l'énumération des principales opinions :

Pour Wedmeyer, les hémorrhagies de l'hémophilie seraient dues à une paralysie des capillaires, paralysie qui résulterait du développement incomplet de ces mêmes petits canaux.

Grandidier invoque une augmentation des contractions cardiaques, un éréthisme de l'appareil circulatoire accompagné d'un certain degré de dégénérescence graisseuse de leurs parois.

Virchow admet que les hémorrhagies sont dues à l'é-

tat du cœur (cœur fœtal), état qui serait permanent et qui serait aussi accompagné d'une diminution de calibre du système vasculaire et de la dégénérescence graisseuse des parois des artères et plus spécialement des capillaires. Comme on le voit, la théorie de Virchow ne différe guère de celle de Grandidier.

Blayden admet un amincissement des tuniques artérielles.

Miller (d'Edimbourg) pense que la cause de l'hémophilie doit être sous la dépendance d'un état particulier du sang, d'un défaut de plasticité, accompagné d'un accroissement notable du nombre des capillaires.

Retzius (1) admet que les hémorrhagies sont dues à la rupture des capillaires et que cette rupture serait déterminée par un spasme de ces mêmes capillaires, et surtout des petites veinules. Ce spasme, pendant sa durée, occasionnerait un ralentissement, voire même un arrêt, dans le cours du fluide sanguin. Il y aurait une pression intravasculaire beaucoup plus intense qu'à l'état normal entre les veinules contractées et les petites artérioles ; les capillaires restant intermédiaires et soumis à une force centrifuge qui va en augmentant à chaque systole ventriculaire, finiraient, grâce à la résistance de leurs parois et à l'augmentation de cette force centrifuge, par se rompre et donner lieu aux hémorrhagies. Celles-ci auraient une durée égale à celle du spasme et ne cesseraient qu'avec lui.

Magnus-Huss paraît disposé à partager l'opinion de Retzius.

Wachsmuth croit que les hémorrhagies de l'hémo-

(1) Voir les réflexions de Mgnus-Huss. Arch. générales de méd. août 1857.

philie sont dues à un désaccord ou à un défaut d'harmonie entre la vitalité exagérée du fluide sanguin et l'état des capillaires, dont la puissance et la résistance des parois seraient considérablement amoindries.

Meynel admet tout simplement que les capillaires ne peuvent pas surmonter la pression sanguine, à cause d'un vice congénital.

Immermann admet, comme Virchow et Grandidier, la dégénérescence graisseuse des parois vasculaires.

Lemps se rapporte en partie à l'opinion de Wedmeyer.

Rokitansky attribue l'hémophilie à une faiblesse congénitale des vaisseaux capillaires, due à l'étroitesse de leur calibre et à la diminution d'épaisseur de leurs parois. En même temps, il fait intervenir la dégénérescence graisseuse des vaisseaux capillaires.

Meckel, Keller, Kopf et Lebert pensent que l'hémophilie serait due à une origine vicieuse des éléments constitutifs du sang.

Vogel, Ricken et Rœsch, admettent le même vice primitif, mais ils le croient sous l'influence soit de la goutte, soit du rhumatisme, soit de la scrofule.

M. le professeur Hayem admet que les hémorrhagies chez les hémophiles sont dues à la présence des hématoblastes dans le sang, parce que ceux-ci déterminent la coagulation de la fibrine.

Gintrac croit que c'est un défaut de développement du système vasculaire et un état anormal des vaisseaux capillaires qui seraient en même temps dilatés.

M. Lapeyre admet que l'hémophilie serait sous l'influence du système nerveux, d'un trouble des centres vaso-moteurs. M. Lapeyre invoque en sa faveur les expériences suivantes, qui prouveraient : que la section de l'isthme de l'encéphale au niveau de l'aqueduc de Syl-

vius et des tubercules quadrijumeaux, amène la dilatation des vaisseaux abdominaux (Vulpian); que les lésions de l'isthme de l'encéphale ont donné lieu chez les animaux à plusieurs phénomènes hémorrhagiques, ecchymoses, congestions et apoplexies pulmonaires et rénales (Ollivier); qu'à la suite de l'apoplexie cérébrale, chez l'homme, on a remarqué des hémorrhagies sous-cutanées, sous-muqueuses et même sous-séreuses (Charcot et Lépine); que, d'après une expérience faite sur un chien, auquel on aurait pratiqué une lésion sur l'hémisphère droit, il y aurait eu des hématuries et une apoplexie du rein droit (Carville).

Lapeyre se demande s'il y a paralysie des vaso-dilatateurs ou excitabilité des vaso-constricteurs provoquant la contraction des petites artères et faisant rétrograder le sang dans les veinules et jusque dans les capillaires, retour qui produirait une fluxion sanguine et par suite une diapédèse des globules rouges au travers des parois de ces capillaires?

Cette dernière proposition serait aussi, d'après M. Lapeyre, l'opinion du professeur Vulpian, non pas au point de vue des hémorrhagies hémophiliques, mais des hémorrhagies ordinaires. Ce savant auteur admet que les hémorrhagies en général sont déterminées par l'action des nerfs vaso-constricteurs, qui sont dans ce cas trés excités, et en même temps par certaines lésions du côté de l'encéphale. Schiff ne partage pas l'opinion de notre illustre physiologiste ; il croit, au contraire, que les hémorrhagies sont dues à l'action des nerfs vaso-dilatateurs.

Ajoutons encore quelques autres théories.

Marjolin admet que la cause de l'hémophilie est due à une atonie des capillaires, opinioncombattue en partie

par Lebert et surtout par Castan, qui dit, « qu'elle ne trouverait guère d'appui que dans les considérations relatives à l'âge tendre et au tempérament lymphatique des sujets. »

Voici ce que dit Lebert : « Je pense que les hémorrhagies peuvent dépendre quelquefois de l'atonie du système capillaire, mais le plus souvent de l'altération primitive du sang ou de ces deux états à la fois. Dans tous les cas, le premier de ces états ne paraît être consécutif au second, tandis que l'un et l'autre sont toujours aggravés par le fait de l'hémorrhagie, qui n'en devient à son tour que plus opiniâtre. »

Nous pourrions encore mentionner plusieurs autres théories qui ont été citées par des auteurs allemands, mais nous en faisons grâce ; elles ne sont d'ailleurs autre chose qu'une interprétation mauvaise de celles que nous venons d'énumérer.

Et quelle conclusion tirer de cet ensemble considérable d'assertions si distinctes?

Est-ce dans le fluide sanguin, dans l'intimité de ses éléments constitutifs, dans le système vasculaire ou dans le système nerveux, que siège la cause de la prétendue diathèse hémorrhagique ?

Est-ce à cause d'un développement incomplet de l'appareil cardio-vasculaire et plus spécialement du système capillaire, que nous voyons survenir les manifestations hémorrhagiques de l'hémophilie, comme l'admettent Wedmeyer, Grandidier, Lemps et Gintrac ?

Est-ce par l'augmentation de la pression intra-vasculaire, déterminée par l'exagération de la systole ventriculaire ou par l'éréthisme cardiaque, comme le veulent Grandidier, Meynel et Virchow, ou provoquée par un

obstacle au cours de l'ondée sanguine, ainsi que le croient Retzius et Magnus-Huss?

Devons-nous admettre un désaccord entre la vitalité du sang et celle du système capillaire, comme le voudrait Wachsmuth?

Faut-il admettre avec Grandidier, Virchow, Immermann et Rokitansky l'influence de la dégénérescence graisseuse?

Ou bien devons-nous, à l'instar de Virchow et Rokitansky, faire intervenir la diminution du calibre des artères et des capillaires, en outre de leur dégénérescence graisseuse?

La diminution d'épaisseur des parois vasculaires et en particulier celles des capillaires, serait-elle pour grand chose dans la cause primitive des hémorrhagies, comme le croient Blayden et Rokitansky?

Faut-il encore admettre le rôle qui a été décerné à l'influence des centres nerveux vaso-moteurs?

Les hémorrhagies seraient-elles dues à l'influence du pouvoir exito-moteur (déterminant la contraction des vaisseaux capillaires), comme le croit Lapeyre; ou bien à l'action des nerfs paralyso-moteurs (provoquant la dilatation de ces mêmes capillaires), comme l'admettent Schiff, Lemps et Wedmeyer?

Il nous reste encore toute la masse du sang.

L'origine de la cause de l'hémophilie dépendrait-elle d'un trouble congénital du fluide sanguin, selon les théories de Meckel, Keller, Kopf, Lebert et Miller (d'Edimbourg); d'un vice primitif des éléments constitutifs du sang qui serait sous l'influence d'un état général, comme le croient Vogel, Ricken et Rœsch; de la présence des hématoblastes, comme l'admet le professeur Hayem; d'une atonie du système capillaire presque toujours

accompagnée d'un trouble primitif de la masse du sang, selon l'opinion de Lebert?

Il nous est bien difficile de répondre, ne connaissant pas nous-même le véritable mécanisme de l'hémophilie. Mais si nous étions obligé, parmi ces pléiades de théories, d'en choisir une seule, ce n'est pas à la dégénérescence graisseuse, ni à la diminution du calibre des vaisseaux, ni à l'amincissement de leurs parois, ni à l'atonie des capillaires, ni à leur développement incomplet, ni au système nerveux lui-même, que nous irions nous adresser pour déceler la cause de la diathèse dite hémorrhagique. Ce serait à la masse du sang, à la dyscrasie de ce fluide dépendant d'un état général, connu, soit par l'inspection particulière du malade, soit par l'examen des commémoratifs individuels et des antécédents héréditaires, ou inconnus, et dans ce cas, c'est à la patience et au temps que nous demanderions la solution du problème, c'est-à-dire, le diagnostic de cet état général, cause de l'hémophilie.

On verra plus tard, dans le cours de ce travail, quelques faits que nous apportons à l'appui d'une théorie que nous allons émettre dans un instant, et on comprendra pourquoi nous faisons intervenir cet état général qui se présente parfois aux yeux de l'observateur, avec des caractères tellement nets, qu'il ne tarde pas à reconnaître la maladie, quelle qu'elle soit; et parfois, au contraire, il faut un temps très variable pour que les symptômes caractéristiques se présentent et révèlent au médecin la cause de l'hémophilie.

Mais jusqu'à présent, nous n'avons donné aucune définition de la maladie qui nous occupe, c'est-à-dire de l'hémophilie. Nous avons été obligé d'attendre ce moment, qui précède celui de la théorie que nous défendons,

parce que nous avions cru nécessaire de tracer dans un paragraphe à part, les opinions des principaux auteurs, avant d'exposer celle que nous partageons complètement.

L'hémophilie, selon notre manière de voir est un ensemble des phénomènes hémorrhagiques, provoqués par un mécanisme encore inconnu, mais qui sont sous la dépendance d'un état général, que seul l'examen clinique et l'observation prolongée peuvent déterminer.

Nous n'admettons pas qu'il ait une diathèse hémorrhagique, nous croyons à l'existence de l'hémophilie, se traduisant par des hémorrhagies de toutes sortes, persistantes et rebelles au traitement, soit ; mais symptomatiques d'une affection générale.

Quelle est cette affection générale ?

D'après M. le professeur Verneuil, l'auteur de notre théorie, les hémorrhagies successives de l'hémophilie ne sont autre chose qu'une des principales manifestations d'un état dyscrasique de l'économie, état dyscrasique qui serait la conséquence, soit de l'intoxication paludéenne, soit de la diathèse lymphogène, soit de l'infection cancéreuse, sarcomateuse, etc., et de toute autre affection, qui, tout en déterminant une profonde modification de l'organisme, soient accompagnées pendant le cours de leur évolution, d'un nombre variable de phénomènes hémorrhagiques.

C'est cette théorie qui a été le point de départ de nos recherches ; c'est cette théorie qui a fait l'objet de cette thèse, et c'est elle que nous partageons entièrement.

Malheureusement, le court espace de temps dont nous avons pu disposer, ne nous a pas permis de réunir tous les faits que nous aurions voulu rapporter dans ce travail inaugural, et qui auraient été autant de preuves en

faveur de l'opinion que professe aujourd'hui dans ses cliniques, l'illustre chirurgien de la Pitié.

Mais nous ne désespérons pas de notre idée et nous avons l'espoir, sinon la certitude, que ceux qui viendront après nous, arriveront au but de ce travail, duquel nous n'avons fait que jeter les bases.

Cependant, nous ne sommes pas tout à fait désarmés; nous possédons quelques faits, quoique peu nombreux, qui viendront à l'appui de notre théorie, et dont nous allons rendre compte immédiatement.

Dans le service de M. le professeur Verneuil, il y a environ deux ans, était rentré un malade qui, depuis un certain temps, avait des épistaxis très abondantes, revenant plusieurs fois dans la journée et se répétant plusieurs fois de suite. Ce n'est pas à cause de ces épistaxis que le malade s'était décidé à rentrer à l'hôpital. Ce qui l'avait obligé à demander le secours de la chirurgie, c'était un panaris siégeant au pouce droit et par lequel avait lieu une hémorrhagie très copieuse, qui avait été rebelle à un grand nombre de moyens hémostatiques et qui ne fut arrêtée qu'après l'application d'un lien constricteur, fortement enroulé autour de la base du doigt, sur lequel s'était développé le panaris.

Ce malade fut d'abord examiné minutieusement par les internes et le chef de clinique du service, qui n'hésitèrent point à porter le diagnostic hémophilie.

M. le professeur Verneuil arrive à son tour; il examine son malade, avec la conscience et l'habileté qui lui sont habituelles, et cette fois-ci la cause de l'hémophilie lui échappe, les principales manifestations de cette cause n'étant pas encore objectives.

Cependant, l'illustre maître ne désespère pas un instant de ses idées, et il n'hésite pas non plus à manifester.

devant toutes les personnes qui, quelques moments auparavant, avaient porté le diagnostic hémophilie, c'est-à-dire, qui admettait une diathèse hémorrhagique, une entité morbide; il n'hésite pas, disons-nous, à exposer devant son auditoire, les conclusions qu'il avait tirées de son minutieux examen :

Je considère, Messieurs, disait-il, que l'hémophilie n'est nullement une entité morbide, qu'elle n'est pas ce que l'on a voulu appeler une diathèse hémorrhagique, et je n'admets l'hémophilie qu'à titre de symptôme, dépendant d'un état dyscrasique de l'économie, provoqué par une affection générale. Cette affection générale, cette cause de l'hémophilie, échappe chez notre malade à toutes nos investigations, mais nous aurons un peu de patience, et c'est au temps que nous demanderons la solution de ce problème. Si notre malade revient dans nos salles d'ici quelques années, peut-être dans quelques mois, nous ne tarderons pas à saisir la cause de cette hémophilie que l'absence de symptômes plus précis fait dérober aujourd'hui à notre examen.

Ce sont, à peu près, les paroles prononcées par M. Verneuil, lors de la rentrée de notre malade dans son service, c'est-à-dire il y a aujourd'hui environ deux ans.

Le malade était resté dans les salles de l'hôpital pendant quelques semaines, et durant son séjour à la Pitié, il fut examiné à plusieurs reprises par des médecins et des chirurgiens. Tous, à l'instar de ceux qui avaient examiné le malade à son entrée, portaient le diagnostic : *diathèse hémorrhagique.*

M. Verneuil ne devait pas se tromper, quand il augurait dans l'amphithéâtre de la Pitié, sans aucun présage, autre que les hémorrhagies, que l'on verrait quelque temps après la cause de cette hémophilie, car elle n'é-

tait alors qu'à l'état latent. Il n'avait aucun présage, disons-nous, mais il comptait sur ses connaissances profondes, et plus encore que sur ses données scientifiques, il se basait sur son expérience.

En effet, vingt mois plus tard, le malade revient à la Pitié, se plaignant d'une grosseur dans le ventre. Il se présente à M. Verneuil, qui l'examine et lui conseille de rester quelques jours à l'hôpital. Le malade n'accepte pas, à cause d'affaires particulières, mais il consent toutefois à se laisser examiner, grâce à l'invitation de M. Verneuil, et nous avons pu recueillir quelques renseignements, dont nous donnons les détails dans l'observation suivante :

Observation I.

Le 28 avril 1884 arrive, à la salle Michon de la Pitié, un ancien malade du même service, pour demander à M. le professeur Verneuil un conseil sur la ligne de conduite qu'il devait suivre à l'égard d'une grosseur qu'il sentait depuis quelque temps se développer dans le ventre.

M. Verneuil ne tarda pas à reconnaître son ancien malade, l'hémophile en question, et rappela à ses élèves le pronostic qu'il avait donné deux ans auparavant et les discussions qui avaient eu lieu à propos du même malade, lors de sa première entrée à l'hôpital.

Cet individu, nommé Carré, est marié depuis trois ans, âgé de 27 ans, né à Paris, il est cordonnier et n'a jamais quitté la France.

Carré a deux garçons, l'aîné âgé de 26 mois, et le cadet n'a que 3 mois. Ces enfants sont tous deux bien portants.

Parmi les affections qu'a présenté ce malade, nous trouvons que, à l'âge de 3 ans, à la suite d'une chute, le genou gauche fut le siège d'une inflammation qui avait obligé le malade à porter plusieurs appareils et qui avait été en traitement pendant deux

ans. Ensuite, nous trouvons la variole à l'âge de 5 ans, la rougeole à l'âge de 6 ans, le croup à l'âge de 10 ans, et des douleurs rhumatismales qui ont siégé dans presque toutes les articulations, et plus spécialement au genou, à l'épaule et au poignet.

Nous ne trouvons chez notre malade aucun antécédent blennorrhagique, ni syphilitique, ni aucune trace de cette dernière affection ; pas de cicatrices aux organes génitaux, pas d'adénopathie inguinale, axillaire, ni cervicale, en un mot aucun indice de maladie vénérienne.

Nous dirigeons notre interrogatoire du côté des antécédents héréditaires. Notre malade ne se rappelle pas que son père et sa mère aient jamais été malades. Nous insistons sur plusieurs états pathologiques relatifs à ses parents. Carré répond toujours négativement. Il ne se souvient pas non plus de les avoir vus avec des hémorrhagies, même pas des épistaxis. Son père est mort il y a quelques années d'une fluxion de poitrine. Sa mère est encore vivante et toujours bien portante. Son grand-père et sa grand'mère, il ne les a pas connus, et parmi ses frères, tous jouissaient d'une bonne santé, excepté l'aîné, qui, au dire de notre malade, était sujet à des épistaxis parfois très copieuses. Il est mort à la suite d'une pneumonie survenue pendant le traitement d'une large blessure qu'il s'était faite à l'avant-bras. Sa sœur est morte asphyxiée par le charbon.

Parmi les hémorrhagies qu'a présenté notre malade pendant sa vie, nous apprenons qu'à l'âge de 6 ans, il était tombé; au moment de la chute, la langue avait été prise entre les deux arcades dentaires et s'était faite plusieurs blessures sur les faces supérieure et inférieure. Aussitôt après la chute, toute la bouche fut inondée de sang ; une hémorrhagie se faisait par chaque blessure, et l'écoulement fut tellement persistant que le malade vint à l'hôpital se faire panser par l'interne de garde.

Après cet accident, il avait eu plusieurs hémorrhagies nasales. Ces épistaxis se répétaient fréquemment et exigeaient parfois l'emploi des hémostatiques énergiques.

A l'âge de 8 ans, à la suite d'une plaie sur le cuir chevelu dont on perçoit encore la cicatrice, Carré fut pris d'une forte hémorrhagie qui l'obligea de nouveau à s'adresser à l'hôpital,

où l'écoulement de sang cessa complètement après les soins d'un chirurgien.

A 20 ans, nouvelle hémorrhagie plus forte que les précédentes, et survenue à la suite de l'avulsion d'une dent. De nouveau le malade recourt à l'hôpital; on tamponne l'alvéole avec une boulette de charpie imprégnée d'une solution dont le malade ne se rappelle pas le nom (probablement du perchlorure de fer), et l'hémorrhagie s'arrête pendant quelques heures. Lorsque le malade enleva le tampon de charpie, l'écoulement se fit de nouveau et immédiatement il revint à l'hôpital. Cette fois-ci le bouchon de charpie fut appliqué avec plus de soin, on l'attacha solidement et on conseilla au malade de garder le pansement pendant vingt-quatre heures. L'hémorrhagie dentaire s'arrêta complètement pour ne plus reparaître.

Après cette dernière hémorrhagie, Carré en a eu plusieurs autres qui se sont faites par les voies nasales. Ces épistaxis ont été traitées comme les précédentes, et, quoique elles aient été parfois assez intenses, elles n'ont jamais cependant nécessité le tamponnement.

Vers le mois de juin 1882, Carré s'est aperçu que le pouce de sa main droite devenait rouge et gonflé. En même temps, il était le siège des plus vives douleurs, et le malade se décida à aller demander le secours d'un chirurgien, qui, ayant diagnostiqué un panaris, prit le bistouri et pratiqua une incision.

Comme il arrive ordinairement, aussitôt après l'évacuation du pus, le malade fut très soulagé, mais à l'écoulement du liquide purulent succéda une hémorrhagie tellement persistante et rebelle aux moyens hémostatiques que le malade fut obligé de venir plusieurs fois à la Pitié pour se faire panser la plaie, qui ne cessait de saigner.

Le malade voyait lui-même qu'il faiblissait, que ses forces diminuaient et que les pertes de sang devenaient de plus en plus considérables.

C'est alors qu'il se décida à rentrer à la Pitié, service de M. le professeur Verneuil, où il fut, comme nous l'avons dit plus haut, examiné par le même chirurgien et par plusieurs autres médecins.

Après avoir essayé quelques agents hémostatiques, qui d'ailleurs restèrent sans résultat, on parvint à arrêter l'hémorrhagie

à l'aide d'un lien élastique qu'on avait enroulé et suffisamment serré autour de la base du pouce.

A la suite du panaris, le doigt resta dans un mauvais état, et la désarticulation fut jugée nécessaire. On pratiqua cette opération et le malade guérit rapidement sans aucun accident intermédiaire.

Après sa guérison, le malade quitta l'hôpital et recommença son métier de cordonnier.

Deux ans plus tard, le 28 avril de cette année, nous voyons reparaître Carré, et c'est alors que nous procédâmes à son examen.

Dans cet intervalle de deux ans, notre malade s'est bien porté, nous dit-il, et n'a pas eu de phénomènes hémorrhagiques graves. Quelques légères épistaxis qui se sont arrêtées toutes seules.

Nous n'avons jusqu'ici exposé que les antécédents du malade; passons maintenant à son état actuel.

Nous tâtons le pouls, les artères sont normales; pas de dureté, pas d'athérome; nous trouvons 84 pulsations par minute (pouls du médecin), malgré la chaleur normale de la peau et la température rectale, qui était de 37,5.

Carré est un homme d'une constitution faible, il est chétif, d'une taille un peu au-dessus de la moyenne.

Son système musculaire n'est pas très développé; ses membres thoraciques et abdominaux sont maigres, et, sur sa poitrine, on compterait parfaitement les côtes, tellement elles sont accusées.

Sur la surface du corps, on voit çà et là des traces de variole; ces cicatrices sont plus marquées et en plus grand nombre sur la face.

Sur la cuisse droite, tout près du genou, un peu au-dessus de la rotule, existe une induration épidermique, large de 5 à 6 centimètres, et qui témoigne parfaitement de la profession du malade (l'illustre Tardieu a laissé des travaux très intéressants sur ces signes d'identité professionnelle).

A la place du pouce droit, on observe un moignon complètement cicatrisé.

Au cuir chevelu, on remarque, sur la partie latérale droite, la

cicatrice d'une ancienne blessure; et, sur le reste du corps, nous ne trouvons aucune trace de traumatisme récent ou ancien.

Après ce coup d'œil général sur le corps du malade, nous procédons à l'examen de chacun des organes. Nous commençons par la poitrine.

Les mouvements d'inspiration et d'expiration semblent s'effectuer normalement; aucune voussure sur la cage thoracique.

La percussion produit un son normal sur toute la poitrine.

Par la palpation et en faisant compter le malade, on perçoit le retentissement normal de la voix, qui est encore plus net par l'auscultation.

Celle-ci constate la régularité des mouvements respiratoires et ne trouve aucun indice de râles, ni aucune trace de lésions pulmonaires; d'ailleurs Carré ne tousse pas, n'a jamais eu d'hémoptysies, ni pleurésie, ni aucun phénomène congestif du côté de l'appareil respiratoire ; il est donc naturel que celui-ci soit aujourd'hui à l'état normal.

Nous procédons ensuite à l'examen du cœur.

A la palpation de la région précordiale, on perçoit à peine les battements du cœur.

La percussion ne donne qu'une très petite étendue de la matité cardiaque.

L'auscultation ne fait découvrir aucun bruit anormal, ni dans l'organe central de la circulation, ni dans les vaisseaux du cou. Le cœur ne présente donc pas aucune affection, qui soit du moins accessible à l'examen stéthoscopique.

Les fosses nasales n'ont rien de remarquable, elles ne sont pas obstruées; toute la partie de la pituitaire, qui peut être observée à l'œil nu, ne présente rien d'anormal; l'air passe parfaitement par ces voies.

Dans la cavité buccale, la seule chose que nous ayons à noter, c'est l'état de quelques molaires; ces dents sont cariées, une surtout a perdu presque toute la couronne. Les gencives, rien d'anormal. La langue, rien d'anormal. Le voile du palais, la même chose. Les amygdales ne sont pas hypertrophiées. Pas de granulations sur la gorge.

Les mouvements de déglutition se font facilement.

Le malade a toujours eu bon appétit.

La sensation de la soif est comme chez toute autre personne qui serait bien portante.

L'estomac ne nous semble pas dilaté, il supporte bien tous les aliments et toutes les boissons. Carré n'est pas alcoolique. D'après son récit, il ne serait pas du tout adonné à l'intempérance, il serait plutôt un homme sobre, d'ailleurs il semble sincère, ses doigts en l'air et bien écartés ne sont le siège d'aucun tremblement nerveux. Il n'aurait jamais eu de dyspepsie. Il n'a jamais de nausées, ni de vomissements, même pas de pyrosis le matin.

Du côté du canal intestinal, nous n'avons rien à noter, le malade n'a pas de dévoiement, il va bien à la garde-robe.

Le foie, à la percussion et à la palpation, nous semble normal; le malade n'a jamais eu d'ictère ni de coliques hépatiques.

A la partie latérale gauche de l'abdomen, sous la paroi abdominale, nous trouvons un corps assez volumineux. Nous pensons tout d'abord à une hypertrophie splénique, mais bientôt la palpation de l'hypochondre gauche fait dissiper cette première hypothèse.

La tumeur est indolente et grosse comme la tête d'un enfant.

La consistance est variable sur différents points de la tumeur.

A la partie supérieure et inférieure, elle est très dure; à la partie postérieure et latérale, elle est un peu élastique, et à la partie antérieure, dans une très petite étendue, on trouve une vague sensation de fluctuation.

Cette tumeur est immobile et très adhérente aux parties voisines.

Il y a plus d'un an que le malade s'est aperçu qu'il avait une grosseur dans le ventre, mais c'est surtout depuis quelques mois qu'elle a pris le développement qu'elle présente aujourd'hui.

Par la percussion, d'abord dans le sens vertical, la matité de la tumeur se confond en haut avec celle de la rate, et en bas se perd dans la fosse iliaque. A ce niveau, elle est beaucoup plus adhérente que partout ailleurs, et on n'y obtient, à l'aide d'aucun moyen explorateur, la plus petite mobilité. Dans le sens transversal, la matité s'étend en arrière jusqu'au rein gauche,

avec lequel la tumeur semble se confondre, et en avant jusqu'à 6 centimètres de la ligne blanche.

L'appareil génito-urinaire ne présente rien d'anormal. Le rein gauche ne semble pas encore comprimé par la tumeur, il n'est le siège d'aucune douleur, de même que le rein droit.

La vessie n'est pas distendue. Le malade n'a pas d'incontinence ni de rétention d'urine. Nous soumettons ce liquide à l'action de la chaleur, de l'acide nitrique, du chloroforme, de la potasse et de la liqueur de Fehling, et nous n'y trouvons aucune trace d'albumine, ni de sang, ni de bile, ni de sucre, seulement une légère quantité de phosphate, celle que l'on trouve à peu près à l'état normal.

La prostate n'est pas hypertrophiée, ne présente aucune induration anormale et offre sa consistance habituelle.

D'après son récit, Carré serait un homme modéré quant aux plaisirs génésiques. Les testicules et la verge n'offrent rien à noter.

Le système nerveux ne présente rien de remarquable. Les étuis osseux de l'encéphale et de la moelle sont bien conformés. Le malade n'a jamais eu d'affection nerveuse. Cependant Carré est facilement irritable à certains moments. Le sommeil se fait bien.

L'appareil locomoteur n'offre rien d'anormal, les muscles seulement sont peu développés; les leviers osseux sont bien conformés. La marche est régulière. Les articulations ne sont le siège d'aucun gonflement, d'aucune douleur. Cependant Carré est sujet aux rhumatismes, et chaque fois qu'il a une attaque, les phénomènes arthropatiques se manifestent surtout au genou, à l'épaule et au poignet.

Quant aux organes des sens, ils sont tous à l'état physiologique, nous n'avons rien à y noter.

Nous tâtons une seconde fois le pouls du malade, il n'offre alors que 66 pulsations (pouls du malade).

Comme traitement, M. le professeur Verneuil prescrit des onctions avec une *pommade psychique*, et nous conseillons au malade de revenir dans quinze jours.

13 mai. Carré revient aujourd'hui à la Pitié. Il nous apprend que dans la journée du dimanche 11 mai, il avait du sang dans la bouche. L'écoulement de ce liquide avait continué pendant la

nuit du dimanche, toute la journée et la nuit du lundi 12, et, aujourd'hui 13, nous constatons encore l'écoulement du sang. Celui-ci sort de la gencive qui entoure l'avant-dernière molaire gauche inférieure, dont la couronne est presque complètement détruite.

Nous appliquons sur la dent malade et sur la gencive une boulette de charpie imprégnée d'une solution de perchlorure de fer à 30°; nous plaçons par-dessus une petite rondelle d'amadou, et nous conseillons au malade de maintenir tout en place le plus longtemps possible.

Quelle peut-être la nature de cette tumeur que présente notre malade ?

Dire sa variété histologique, ce serait, croyons-nous, aller trop loin. Mais si l'on tient compte de l'âge du malade, de la consistance inégale de la tumeur, du siège, de l'évolution rapide et des adhérences intimes avec les parties voisines, et plus spécialement avec les os, on ne tarde pas à penser aux tumeurs sarcomateuses, se développant dans le système osseux ou en connexion intime avec lui ; et dans le cas présent nous admettons, avec M. le professeur Verneuil, qu'il s'agit probablement d'un ostéo-sarcome de la fosse iliaque.

Maintes observations de malades hémophiles ont été recueillies et même publiées. On ne s'est jamais soucié des antécédents personnels ou héréditaires au point de vue des affections générales. On a toujours pensé à la prétendue diathèse hémorrhagique, et on a négligé le reste.

Un autre fait que nous pouvons citer en faveur de notre théorie, et qui présente certains points d'analogie avec celui de l'observation numéro 1, c'est le suivant :

Dans ses leçons cliniques professées à l'hôpital de la Pitié, M. Verneuil cite le cas d'une dame très distin-

guée, qui depuis très longtemps était sujette à des métrorrhagies très intenses, persistantes, rebelles au traitement, même aux moyens hémostatiques les plus énergiques. Aussitôt que l'action de ceux-ci cessait, on voyait de nouveau apparaître l'hémorrhagie. M. Verneuil fut appelé plusieurs fois en consultation ; il chercha d'abord la cause de ces hémorrhagies ; ne la trouvant pas, il combat l'écoulement sanguin. Encore un cas où l'affection générale se dérobe à l'investigation clinique.

Longtemps après la dernière consultation, M. Verneuil fut appelé de nouveau auprès de la même malade. Cette fois-ci, le chirurgien de la Pitié trouve un ostéosarcome volumineux d'une des articulations coxo-fémorales. La cause des hémorrhagies fut alors expliquée.

Nous citerons aussi une autre observation de M. le Dr Laveran, que nous empruntons à la «Gazette hebdomadaire » (Paris, 1857, page 621). C'est encore un cas d'hémophilie, dépendant d'une affection générale ; la leucocythémie :

Observation II.

Cas d'hémophilie avec leucocythémie. Epistaxis répétées, cachexie profonde ; leucocythémie ; mort au bout de huit mois. Hypertrophie axentrique du cœur, altération du foie et de la rate.

« Le nommé Goiret, soldat au 1er de ligne, entre au Val-de-Grâce, le 13 juin 1857.

« Il est âgé de 22 ans, au service depuis un an ; il est né dans le département de la Haute-Saône, où il exerçait la profession de cultivateur.

« Goiret n'a jamais été malade avant son entrée au service : ses parents se portent bien et n'ont pas été, qu'il sache, sujets à des hémorrhagies.

« Il accuse une grande faiblesse causée par des épistaxis, qui se reproduisent à de courts intervalles depuis huit mois environ.

« Goiret est d'une taille ordinaire, il est fortement musclé; sa poitrine est large, son embonpoint marqué; mais ses téguments sont d'une pâleur blême, et, en quelque sorte, boursouflés; les conjonctives, les lèvres sont décolorées, d'une teinte blanche bleuâtre; le cou est court, gonflé, les extrémités froides, un peu œdématiées; l'abdomen a assez de développement.

« Le malade accuse de la céphalalgie, des étourdissements, une faiblesse qui l'empêche de se lever. Il est triste, irritable, a peu d'appétit. Les selles sont rares et difficiles.

« La respiration est régulière, l'air traverse sans difficulté les fosses nasales. Le thorax résonne d'une manière normale à la percussion, excepté à la région précordiale, dont la matité nous paraît plus étendue. Le bruit respiratoire est normal sans mélange des râles. Les battements du cœur sont énergiques, d'un timbre métallique; pas de bruits aux carotides. Le pouls, très large, bat 75 fois par minute. Le volume de l'artère est énorme, sa résistance au doigt presque nulle.

« La muqueuse de la bouche a une teinte bleuâtre qui se continue jusque dans l'arrière gorge; pas de soif, peu d'appétit.

« Le ventre est assez développé, souple, sans matité sous les fausses côtes; sans indice d'épanchement séreux. Les urines sont rouges sans traces d'albumine.

« Alimentation tonique; sous-carbonate de fer, limonade minérale, applications froides sur la tête.

« Le 14, épistaxis peu abondante, qui cesse spontanément.

« Le 15, même état; le malade est triste, inquiet; manque d'appétit. Rhubarbe, 0,4.

« Le 16, l'hémorrhagie se reproduit. Le sang s'écoule en bavant des deux narines sur la lèvre supérieure. On tamponne l'ouverture antérieure des narines avec de la charpie imbibée d'une solution de perchlorure de fer. Cessation momentanée de l'épistaxis, qui se reproduit dans la nuit.

« Le sang s'écoule dans la gorge, il est rendu par expuition; le malade se refuse d'une manière absolue à l'introduction d'un tampon postérieur.

« Le 17, la faiblesse est plus grande; le malade, plus triste et plus irritable, se refuse à tout; il n'a pas soif et ne veut pas manger. Il prend quelques cuillerées de vin sucré.

« Les jours suivants, les hémorrhagies se reproduisent avec moins d'abondance; elles cessent spontanément ou par l'emploi du tampon.

« Le malade s'était un peu relevé de son abattement, lorsque dans la nuit du 26 au 27, l'hémorrhagie se reproduit avec assez d'abondance pour que l'infirmier ait recueilli 300 grammes de sang avant l'arrivée du chirurgien de garde.

« Le 27, faiblesse extrême; syncope au moindre mouvement, inquiétude, irritabilité, mauvaise humeur. Pouls peu sensible, large, mou. Les pieds et les mains sont froids; la peau est d'une pâleur livide, marbrée sur les membres d'ecchymoses peu profondes. Le sang rendu par le nez est coagulé; le caillot a gagné la partie inférieure du vase, rempli d'une sérosité trouble d'une teinte jaune. Le sang est examiné au microscope et soumis à l'analyse.

« A dater du 27, la faiblesse, la décoloration des téguments augmentent de jour en jour. Plus d'appétit, le malade ne prend que du vin sucré et un peu de limonade; il est triste, découragé. Le tampon placé à l'orifice des narines, détermine de l'œdème de la face; les extrémités se refroidissent, les pulsations artérielles perdent de leur force; et après des alternatives de calme et de retour de l'écoulement du sang, le malade succombe le 13 juillet à quatre heures du matin.

« Examen du sang. Le sang recueilli le 26 est contenu dans un petit bocal cylindrique.

« Le caillot a gagné la partie inférieure; il est mou sans forme déterminée, d'une teinte rouge jaunâtre sans résistance à la pression.

« Le petit volume du caillot, sa mollesse, ne nous permettent pas de recueillir la fibrine; il est soumis à la filtration et à la dessiccation, afin de déterminer par-dessus tout la quantité d'eau.

« Le sérum, coagulé par la chaleur, est traité de la même manière.

Voici les résultats de cette analyse :

Caillot desséché.	104.5
Matières fixes du sérum.	50.0
Eau.	845.5
	1.000.0

« La partie liquide du sang placée sous le microscope donne l'aspect d'un pus très étendu, celui d'un épanchement de la plèvre, par exemple.

« A côté de quelques globules rouges, reconnaissables à leur forme discoïdale, à leur volume 0.008 environ, le microscope montre un courant de globules un peu plus volumineux, transparents, quelquefois déchirés sur leurs bords et marqués à leur centre de quelques points opaques (globules blancs).

Nécropsie. Cadavre fortement musclé; téguments complètement décolorés ; pas de traces de putréfaction.

« Un peu d'œdème sous-cutané de la face; taches ecchymotiques au-dessus des malléoles. Les incisions ne fournissent qu'un peu de sérosité rose ; les artères, les veines, ne contiennent aucun caillot.

« *Tête.* Les méninges sont soulevées par un peu de sérosité transparente; elles s'enlèvent facilement de la surface du cerveau, dont les circonvulsions ont une teinte gris pâle. Le cerveau, le cervelet, la moelle allongée, ont une consistance ferme; mais ni la coupe, ni même la pression ne peuvent exprimer de leur tissu une gouttelette de sang. La substance blanche a l'apparence que lui donne un lavage complet et longtemps prolongé.

« *Thorax et appareil respiratoire.* Le cœur a un volume plus grand que le poing du sujet: du sillon auriculo-ventriculaire au sommet, il mesure 11 centimètres; sa longueur est également de 11 centimètres. Pas de caillots dans les cavités du cœur, qui me paraissent agrandies. Les orifices sont dans l'état normal, mais les parois des cavités me paraissent épaissies.

« Celles du ventricule gauche mesurent 13 millimètres.

« Celles du ventricule droit, 4 millimètres.

« La muqueuse des fosses nasales est colorée uniformément par une teinte d'un rouge sale livide. Sa consistance est normale, sa surface lisse sans fongosités apparentes.

« Les bronches ne présentent rien de remarquable. Les poumons, complètement décolorés, ne crépitent pas sous le doigt ; ils surnagent en masse et en partie.

« *Abdomen.* Tout le tube digestif a un aspect blanc lavé, comme s'il avait été soumis à une macération de plusieurs heures. La muqueuse est très consistante. Quelques bulles d'emphysème soulèvent celles de l'estomac. Les follicules intestinaux sont peu apparents. Les ganglions mésentériques, sans développement anormal, ont une couleur grise, une consistance ferme.

« Les veines ont leur volume ordinaire et ne présentent de remarquable que la décoloration commune à tous les tissus.

« Le foie me paraît moins développé que dans l'état normal ; il mesure 22 centimètres de son bord gauche à son bord droit, 16 centimètres de son bord antérieur à son bord postérieur.

« La coloration extérieure a une teinte jaune rosée. Une coupe, faite dans son tissu, montre que cette coloration est due à la présence d'une petite quantité de sérosité sanguine qui n'a pas pénétré l'épaisseur de la glande, dont le tissu est exsangue, sec, d'une couleur grise, d'une apparence angineuse et manifestement induré.

« La rate est plus développée que dans l'état normal, bien qu'il n'y ait pas d'hypertrophie prononcée.

« Sa longueur, de 12 centimètres.

« Son épaisseur, de 11 centimètres.

« La coloration extérieure est d'un rose livide, mais, tandis que les autres organes sont remarquables par l'absence de tout fluide dans leur tissu, la coupe de la rate donne des surfaces d'un rouge livide, d'où s'écoule un ichor semblable au pus de certains abcès. La pression fait sourdre ce liquide de tous les points de l'organe, et cependant les portions détachées et soumises à un lavage prolongé montrent à la loupe les trabécules et le tissu normal de la rate, qui résiste peut-être plus que dans l'état normal à la pression du doigt.

« Après vingt-quatre heures de macération dans l'eau, cet aspect est à peine modifié. La pression exprime de l'organe le même ichor sanguinolent, tandis que le tissu de l'organe résiste à la pression, comme s'il était induré.

« Le liquide exprimé du tissu de la rate, immédiatement après l'autopsie, et même après vingt-quatre heures de macération

dans l'eau, donne au microscope l'aspect d'un liquide charriant des globules bleus, sans trace de globules rouges. Toutes les personnes présentes constatent facilement la nature leucocythémique de ce liquide.

« Le tissu du poumon, du foie nous fournissent par expression un liquide de même apparence.

« Les ganglions mésentériques, les capsules sus-rénales ne présentent rien de remarquable. »

Ici le fait est plus qu'authentique. Voilà un malade atteint d'hémophilie, diagnostic porté par un professeur du Val-de-Grâce. Quelque temps après, le même clinicien examine le sang de son malade et il y trouve tous les caractères de la diathèse lymphogène. Le diagnostic est alors modifié : « hémophilie avec leucocythémie. »

Voudrait-on, chez le malade de M. Laveran, admettre l'association de la diathèse hémorrhagique et de la diathèse lymphogène ?

Quelle serait alors la cause de l'une et l'origine de l'autre ?

Nous croyons que dans ce cas, comme dans tous les autres que nous rapportons dans cet humble travail, l'hémophilie n'a été qu'un symptôme, un symptôme d'une grande valeur pronostique, une manifestation importante d'une affection générale.

Ajoutons encore un autre fait de tumeur maligne, précédé et accompagné d'hémophylie. Cette observation, nous l'empruntons à la thèse de M. Grenandier, et quoique cet auteur admette l'hémophilie en tant que diathèse hémorrhagique, nous allons néanmoins reproduire son observation, parce qu'elle répond parfaitement à la théorie que nous avons déjà exposée.

Observation III.

Epistaxis. Tumeur maligne des fosses nasales. Hémorrhagies. Opération. Les hémorrhagies capillaires se reproduisent avec une rapidité extrême et causent la mort.

« Br... (Alphonse), 31 ans, cultivateur, entre le 5 février 1881 à l'hôpital Saint-Louis, salle Sainte-Marthe, n° 25, service de M. Péan.

« A son entrée, le malade raconte les faits suivants : il y a huit ans, à l'âge de 23 ans, à la suite d'une chute, il aurait été pris (sans que le traumatisme ait porté sur le nez) d'épistaxis. L'écoulement du sang ne fut pas très abondant. Pas de prédisposition antérieure aux hémorrhagies. Quatre mois après, épistaxis survenant sans cause apparente.

« Depuis six ans, il est gêné pour respirer par le nez et a complètement perdu l'odorat. Dès cette époque, il avait une tumeur appréciable dans la gorge.

« Dans ces dernières années, il était pris à chaque instant d'épistaxis.

« Tous les matins, il se réveillait la bouche pleine de sang.

« Il lui suffisait de baisser la tête pour produire une hémorrhagie nasale, souvent inquiétante. Il a eu plusieurs fois des syncopes à la suite de ces hémorrhagies.

« Douleurs de tête continues, avec exacerbations tous les matins.

« L'examen fait facilement reconnaître l'existence d'une tumeur nasale volumineuse, visible par la narine droite, oblitérant complètement les voies lacrymales, repoussant et abaissant fortement le voile du palais.

« Le doigt, porté dans la gorge, peut sentir la tumeur qui remplit complètement l'arrière-cavité des fosses nasales.

« La tumeur fut complètement enlevée par morcellement, à l'aide d'une voie nasale largement ouverte.

« Très dure, elle fut difficile à couper et à arracher.

« Extrêmement vasculaire, saignant abondamment, elle envoyait des prolongements jusque dans les parties les plus reculées des fosses nasales, vers les cellules de l'ethmoïde et les sinus du sphénoïde. L'ablation fut néanmoins complète.

« Les lèvres de l'incision naso-labiale furent réunies par sutures, une éponge étant placée dans l'orifice postérieur des fosses nasales pour empêcher le sang de s'écouler dans le pharynx.

« Trois heures après l'opération, du sang continuait à couler dans le pharynx; le malade est très pâle; la partie postérieure des fosses nasales est tamponnée avec deux éponges; le sang s'arrête.

« Le lendemain, le malade va bien ; le surlendemain on enlève le tamponnement ainsi que les pinces hémostatiques laissées à demeure.

« Le quatrième jour après l'opération on retire les fils d'argent avec lesquels on avait fait les points de suture. Le trajet de chacun d'eux saigne abondamment ; on a de la peine à arrêter cette série de petites hémorrhagies.

« Cinquième jour, pas d'hémorrhagie ; le malade mange bien.

« Sixième jour, à 5 heures du matin, hémorrhagie abondante. Tamponnement, une injection sous-cutanée d'ergotine. L'hémorrhagie s'arrête.

« Le septième jour, hémorrhagie à 4 heures du matin. Nouvelle hémorrhagie à 10 heures, qui s'arrête un peu, grâce à un tamponnement serré. Mais le malade, très anémié, meurt à 11 heures.

ANALOGIE ENTRE LES HÉMORRHAGIES HÉMOPHILIQUES ET LES HÉMORRHAGIES ORDINAIRES.

Les hémorrhagies, que ce soit chez un individu hémophile ou chez une personne saine, déterminent toujours la même modification sur les différents éléments du sang qui reste dans l'économie.

Les travaux de Grandidier, d'Immermann, de Schnepf, de Tardieu, de Minot et de Bouchut, sur l'anatomie pathologique de l'hémophilie, n'ont abouti à aucun résultat satisfaisant.

On a examiné le sang qui restait dans l'appareil vasculaire après un certain nombre d'hémorrhagies, on a aussi examiné le sang provenant de ces mêmes hémorrhagies et on a trouvé que ce liquide était séreux, pâle, appauvri, défibriné, que le nombre de globules rouges était considérablement diminué, par suite de la grande quantité d'eau qui venait remplacer la perte de sang occasionnée par l'hémorrhagie (Després).

Quant à l'analyse chimique, elle a donné le même résultat.

Nous avons déjà dit qu'Immermann et Virchow avaient constaté la dégénérescence graisseuse et la diminution d'épaisseur des parois et du calibre des vaisseaux. Grandidier disait que ces lésions n'étaient que de simples complications, parce que les hémorrhagies chez les individus hémophiles « se font toujours par les capillaires », ce qui est loin d'être exact, car des observations ultérieures ont démontré que les hémorrhagies de l'hémophilie peuvent aussi bien se faire par les vaisseaux que par les capillaires, celles-ci étant, il est vrai, les plus fréquentes.

Schnepf, à la suite de plusieurs nécropsies, résume ses recherches en disant que les vaisseaux sont tous vides de sang, qu'il existe une pâleur mate des téguments, un certain nombre d'ecchymoses répandues dans les différents tissus du corps, et une rigidité cadavérique très marquée.

Minot n'a trouvé rien de constant, à la suite de treize autopsies qu'il a pratiquées.

Comme on le voit, aucun fait anatomique constant n'existe dans l'hémophilie.

Les hémorrhagies qui seraient le symptôme dominant de la prétendue diathèse hémorrhagique ne diffèrent des autres hémorrhagies ordinaires par aucun caractère distinct. Les unes et les autres se ressemblent au point de vue anatomo-pathologique et au point de vue clinique.

Leur ressemblance anatomique, nous venons de la démontrer, elle n'admet plus de doute.

Quant à la ressemblance clinique, elle n'est pas moins frappante.

Voici comment John A. Wyeth décrit les phénomènes précurseurs des hémorrhagies hémophiliques : « Le sujet se plaint d'une sensation de chaleur, des bouffées de chaleur, des palpitations cardiaques et des battements artériels. La face, surtout les joues et les lobules des oreilles, rougissent et s'échauffent; il y a de la céphalalgie avec excitation mentale et sensibilité de la vue et de l'ouïe. »

Comparons cette description des symptômes précurseurs des hémorrhagies hémophiliques avec une autre description des phénomènes qui annoncent les hémorrhagies spontanées ordinaires : « un sentiment de malaise, de la céphalalgie, rougeur et turgescence de la

face, bourdonnements d'oreilles, sentiment incommode de plénitude et de vibration dans toutes les artères, palpitations de cœur faciles, battements énergiques de cet organe et sentiment léger d'étouffement ; le pouls est dur, fort, plein, fréquent ; quelquefois les extrémités sont refroidies. En même temps, l'organe vers lequel l'hémorrhagie va avoir lieu, est le siège d'un sentiment de pesanteur, de chaleur, de tension et de fourmillements, ou parfois de sensations mal définies, dont les malades acquièrent bien vite l'expérience, comme indice d'une menace hémorrhagique. Si le point par lequel doit s'opérer l'écoulement sanguin est accessible à la vue et au toucher, on y constate bientôt une chaleur, un gonflement et une rougeur très appréciables » (Béhier et Hardy).

Il est évident que l'analogie entre ces deux sortes d'hémorrhagies n'admet plus aucun doute, et si une différence pouvait exister, ce ne serait que la fréquence avec laquelle se présentent, surtout par les capillaires et quelquefois par les vaisseaux, les hémorrhagies chez les individus hémophiles. Mais nous insistons sur notre opinion, et nous admettons que l'hémophilie et les hémorrhagies qui caractérisent ce syndrome, malgré leur fréquence et à cause de cette même fréquence, constituent un symptôme d'une grande valeur diagnostique, d'un grand intérêt pronostique, symptôme qui appartient à une affection générale autre que la prétendue diathèse hémorrhagique, et qui peut précéder, accompagner ou suivre les autres manifestations de cette même affection générale.

DIAGNOSTIC.

Nous avons dit que l'hémophilie était un symptôme d'une grande valeur diagnostique.

Son apparition chez tout individu de tout sexe, de tout âge et de toute nationalité, doit toujours faire penser à une affection générale.

L'hémophilie, nous le répétons, est souvent le premier signe qui se présente (1), alors que tous les autres symptômes de l'affection générale, de la cause des hémorrhagies, ne sont pas encore objectifs.

Dans certains cas, l'état dyscrasique de l'économie déterminé par l'affection générale ne provoque les hémorrhagies hémophiliques qu'à une époque plus avancée (2) ; aussi voit-on dans ce cas l'hémophilie précédée depuis un temps parfois très long, par les autres manifestations de l'affection dominante.

Dans une troisième variété, l'hémophilie peut n'apparaître que lorsque tous les autres symptômes se sont manifestés.

Ainsi donc, les hémorrhagies hémophiliques peuvent être précédées, accompagnées ou suivies des principales manifestations de l'affection générale.

Elles sont très nombreuses les affections générales qui provoquent l'hémophilie.

Pour nous dispenser de les énumérer, no usdirons que ce sont toutes celles qui sont accompagnées, précédées

(1) Voir l'observation I.
(2) Voir l'observation III.

ou suivies dans le cours de leur évolution d'accidents hémorrhagiques.

Ces affections générales donnent lieu à l'hémophilie, disons-nous, elles peuvent cependant guérir complètement, sans qu'aucun phénomène hémorrhagique ne vienne troubler leur évolution.

PRONOSTIC.

Si l'hémophilie est un symptôme intéressant au point de vue diagnostique, elle l'est encore davantage au point de vue pronostique.

On a dit que l'hémophilie était une maladie de la plus tendre enfance. On est allé même jusqu'à considérer la prétendue diathèse hémorrhagique, comme l'apanage, sinon exclusif, du moins, le plus fréquent de la jeunesse.

Plusieurs faits tendent à prouver le contraire de ces assertions.

Maintes observations, avons-nous lu, dans lesquelles l'hémophilie ne s'était manifestée que dans une période de la vie assez avancée.

On a dit aussi que les individus hémophiles succombaient avant l'âge de 10 ans. C'est encore une erreur. On n'a qu'à consulter l'âge des malades des observations insérées dans cette thèse. Le plus petit, c'est de 22 ans. D'ailleurs, dans la statistique de Grandidier, plus de 24 malades avaient dépassé l'âge de 22 ans. Le même auteur cite plusieurs cas d'individus hémophiles morts après l'âge de 50 ans.

L'hémophilie est plus fréquente dans la plus jeune enfance, nous l'admettons, et cela plaiderait en faveur de l'hérédité des affections générales, dont l'hémophilie n'est que la conséquence. Mais nous n'admettons pas que l'hémophilie soit exclusive à la première période de la vie. Elle s'observe à tous les âges, et, par conséquent, la mort peut arriver aussi bien dans l'enfance que dans la vieillesse.

Pour certains auteurs anciens, la diathèse hémor-

rhagique était un arrêt de mort ; le *bluter* devait toujours succomber, victime de l'affection dont il était porteur.

Quant à nous, l'hémophilie est un symptôme qui complique bien sérieusement la maladie dont elle n'est que la conséquence, mais son apparition n'implique pas toujours l'idée d'un dénouement fatal.

L'intoxication paludéenne, nous l'avons déjà dit, est une des affections qui peuvent provoquer l'hémophilie. L'apparition de ce symptôme ou de ce syndrome, si l'on aime mieux, aggrave le pronostic, mais on sait combien la malaria est justiciable des préparations de quinquina et plus spécialement du sulfate de quinine. Les hémorrhagies successives et persistantes sont tributaires aussi du même médicament, d'après plusieurs expériences de M. le professeur Verneuil (1).

Nous admettons que l'hémophilie soit un arrêt de mort, lorsqu'elle est déterminée par certains états pathologiques, contre lesquels la thérapeutique est complètement impuissante ; par exemple, l'infection cancéreuse, la diathèse lymphogène, etc.

Lorsqu'une affection générale donne lieu à l'hémophilie, les hémorrhagies qui la caractérisent peuvent se montrer dans différentes parties du corps.

Dans la statistique de Grandidier, faite sur plusieurs familles hémophiles, nous trouvons les hémorrhagies suivantes :

Epistaxis	110
Stomatorrhagies	32
Entérorrhagies	32
Hématémèses	8

(1) Voir la thèse de M. Simon (Eugène). Paris, 1874.

Hématuries	11
Hémoptysies	14
Hémorrhagies par les caroncules lacrymales	3
— par la langue	3
— par le cuir chevelu	2
— par l'oreille	1
— par les organes sexuels de la femme.	8

A la statistique d'un auteur allemand, nous ajoutons celle d'un auteur français :

Sur 250 cas d'hémophilie observés par Gintrac, cet auteur a trouvé :

Epistaxis	122
Hématémèses	11
Stomatorrhagies	31
Entérorrhagies	33
Uréthrorrhagies	13
Hémoptysies	15
Hémorrhagies par les organes génitaux de la femme	10
Hémorrhagies par la pulpe des doigts	4
— par diverses autres parties	21

Les hémorrhagies hémophiliques se font jour non seulement à l'extérieur, elles peuvent encore se produire dans les cavités séreuses et former des épanchements plus ou moins considérables. Parmi les hémorrhagies internes, les plus fréquentes ont été celles de la plèvre et du péritoine. (Grandidier, Immermann).

De toutes ces hémorrhagies, celles qui ont lieu dans les cavités splanchniques du corps sont sans doute les plus graves ; l'hémorrhagie cérébrale occupe toujours le premier rang.

Dans le pronostic des hémorrhagies, en général,

Béhier et Hardy rangent ces phénomènes de la façon suivante : « l'hémorrhagie cérébrale sera toujours plus grave que l'hémorrhagie pulmonaire ; cette dernière offrira plus de danger que l'hémorrhagie intestinale, plus sérieuse elle-même que les épistaxis. »

Nous avons déjà dit que l'hémophilie pouvait guérir avec la maladie qui lui avait donné naissance, mais nous sommes bien loin de contester la gravité du pronostic, lorsque l'hémophilie fait son apparition dans le cours d'une affection générale.

Il est facile de comprendre que des hémorrhagies successives donnant lieu à des pertes de sang considérables, et jusqu'à un certain degré rebelles au traitement, puissent produire un dépérissement progressif et rapide et entraîner la mort dans un bref délai.

C'est cela qui nous explique pourquoi tant des malades *bluters* succombent avant que la cause primitive de l'hémophilie ait eu le temps de faire évoluer ses autres manifestations.

La mort, chez les individus hémophiles, a été occasionnée par des hémorrhagies de toutes sortes. A cet égard, nous citerons une autre statistique de Grandidier, dans laquelle cet auteur cite plusieurs cas de mort, provoquée surtout par des hémorrhagies traumatiques.

D'après cette statistique, la mort était survenue à la suite :

D'une blessure du pied	1 fois.
D'une coupure d'un doigt en se faisant les ongles	1 —
D'une contusion des doigts	2 —
D'une déchirure du frein de la lèvre supérieure	4 —
Des saignements du nez résultant d'une chute.	5 —
Des morsures de la langue en mangeant. . .	7 —

Des plaies légères du cuir chevelu.	11	—
Des lésions de la peau et de la muqueuse des lèvres	14	—

Nous citerons en passant un cas de mort, publié par Wachsman à la suite de la défloration.

Les opérations chirurgicales chez les malades hémophiles ont donné lieu souvent à des hémorrhagies mortelles. Dans la même statistique de Grandidier, la mort a été causée :

Par la section du frein de la langue.	1	fois.
Par l'opération de la fistule anale.	1	—
Par l'établissement d'un séton	1	—
Par la ligature de la carotide.	1	—
Par les ligatures des artères radiale et cubitale après la ponction d'un anévrysme.	1	—
Par la ligature de la crurale.	1	—
Par l'amputation de la cuisse.	1	—
Par l'amputation de l'avant-bras	1	—
Par des plaies des ventouses	2	—
Par la surface d'un vésicatoire	2	—
Par des morsures de sangsues.	4	—
Par la circoncision.	4	—
Par des scarifications.	4	—
Par la saignée.	6	—
Par l'alvulsion de dent.	10	—

Nous n'avons trouvé aucune statistique des cas de mort occasionnée chez des individus hémophiles, par des hémorrhagies internes. Nous avons trouvé, cependant, plusieurs cas cités dans les auteurs, et, il y a quelques jours, le Dr Eymery (de Libourne), publiait trois cas de mort subite survenue chez des malades hémophiles à la suite d'une hémorrhagie cérébrale et deux apoplexies pulmonaires. Dans la même famille de ces malades, une jeune fille avait été emportée subitement

quelque temps auparavant par une hémorrhagie du même genre. Les observations du Dr Eymery sont intéressantes au double point de vue de leur rareté et de leur similitude (1).

Le Dr Eymery, contrairement à l'opinion de M. Simon (2) et à celle de Heyfelder et Heuschel, qui ont publié deux cas de mort subite à la suite de la vaccine pratiquée chez des malades hémophiles, conseille ce moyen prophylactique de la variole, et il dit que, d'après ses expériences, la vaccine ne donne lieu à aucun accident hémorrhagique grave, pourvu qu'on ait soin de la pratiquer dans les intervalles des *crises*. Ces dernières, d'après le Dr Eymery, seraient une période de temps dont la durée serait sous la dépendance de la constitution des individus et de chaque sujet en particulier. Pendant cette période de temps, les malades seraient sous l'imminence d'un grave danger au moindre traumatisme. Ces crises, lorsqu'elles auraient lieu chez les enfants, ne seraient précédées d'aucun symptôme prodromique, elles éclateraient brusquement, et le malade serait ensuite pris d'hémorrhagies par différentes voies, et présenterait des taches ecchymotiques sur plusieurs parties du corps. Quelques-unes de ces taches sous cutanées, ou hémorrhagies interstitielles d'autres auteurs, auraient une étendue et une profondeur tellement considérables, qu'elles formeraient de véritables hématomes.

Les crises, chez les adultes, seraient annoncées par quelques phénomènes nerveux ou congestifs.

L'intervalle entre deux crises, le Dr Eymery l'appelle *période d'accalmie*. Pendant cette période, le malade

(1) Voir Eymery (de Libourne). Journal de méd. de Bordeaux, mai 1884.

(2) Simon. Thèse sur l'hémophilie. Paris, 1874.

réparerait rapidement tous les déficits de son économie, la durée serait aussi variable que celle des crises.

Durant la « période d'accalmie, » les *bluters* ne seraient pas du tout exposés à aucun phénomène grave d'hémorrhagie, même à la suite d'un traumatisme.

C'est pendant cette période d'accalmie que le Dr Eymery conseille et pratique l'opération de la vaccine. Nous avons déjà parlé des résultats encourageants qu'aurait donné l'emploi de cette méthode.

Il faut donc conclure, de l'opinion du Dr Eymery, que les malades hémophiles peuvent subir toute sorte d'opération chirurgicale dans l'intervalle des crises, sans qu'ils aient aucun danger de mort par suite d'accidents hémorrhagiques.

Cette opinion est contraire à celle des auteurs anciens, et nous serions très heureux si des faits nouveaux venaient confirmer l'opinion du médecin de Libourne. Le symptôme hémophilie serait alors d'un pronostic moins sérieux. Malheureusement, il faut compter avec la cause de l'hémophilie, avec l'affection générale, et se demander si dans certains cas, tel que celui de l'observation II, il serait possible de pratiquer une opération chirurgicale quelconque, même dans l'intervalle de crises, sans voir survenir d'accidents fâcheux.

Nous terminons le pronostic de l'hémophilie en disant que, l'apparition de ce symptôme dans le cours d'une affection générale, doit toujours être regardé comme un signe d'une très grande gravité, mais que cette même gravité, grâce à l'action de certains agents thérapeutiques, peut dans certains cas, comme dans l'intoxication paludéenne, être considérablement amoindrie et disparaître avec sa cause même, la maladie générale.

CONCLUSIONS.

L'hémophilie, considérée jusqu'aujourd'hui comme une entité morbide, doit rentrer dans la classe de symptômes communs à plusieurs affections générales.

Aucun caractère distinct ne sépare les hémorrhagies hémophiliques des autres hémorrhagies.

La ressemblance entre les hémorrhagies hémophiliques et les hémorrhagies ordinaires est aussi frappante au point de vue anatomique qu'au point de vue clinique.

L'hémophilie offre une certaine valeur diagnostique, mais elle est surtout intéressante au point de vue pronostique.

L'hémophilie s'observe à tous les âges de la vie. Elle est plus fréquente dans la jeunesse.

Les hémorrhagies hémophiliques aggravent sérieusement le pronostic de l'affection, dont elles ne sont que la conséquence, mais leur apparition n'implique pas toujours l'idée d'un dénoûment fatal.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE.

Magnus-Huss. — Gazette méd. Paris, 1859, p. 218.
Wolf. — Thèse de Strasbourg, 1844, 2e série, n° 7.
Simon. — Thèse sur l'hémophilie. Paris, 1874.
Eymery (de Libourne). — Journal de méd. de Bordeaux, mai 1884.
Bordmann. — Thèse de Strasbourg, 1851.
Laveran. — Gazette hebd., 1857, p. 621.
Gavoy. — Thèse de Strasbourg, 1861.
Resal (Victor). — Thèse de Paris, 1861.
Fritz (E.). — Arch. de méd., 1863, t. I, p. 591.
Darblade. — Thèse de Paris, 1863.
Giraudeau. — Thèse de Paris, 1866.
Delmas. — Journal de méd. de Bordeaux, 1868.
Hayem. — Revue des sciences médicales.
Grenandier. — 1882, t. X. Thèse de Paris.
John A. Lidell. — Encyclop. internat. de chirurgie, t. III. Art. Hémorrhagies.
Guipon. — Union méd., 1865.
Lapeyre. — Thèse de Paris, 1875.
Dunn. — American journal of the medical science, 1883.
Gintrac (E.). — Traité de path. int. Art. Hémophilie.
Jaccoud. — Thèse de concours, 1863.
Compendium de chirurgie. Art. Hémorrhagies. Paris, 1832.
Bouillaud. — Traité de nosologie médicale.
Bouchut. — Nouveaux éléments de path. générale. Paris, 1882.
Simon (Eugène). — Thèse de Paris, 1874. De l'action nerveuse dans l'hémorrhagie spontanée.
Grandidier. — Die Hemophilie oder die Blutkrankheit. Leipzig, 1855. — Schmidt's Jahrbücher. Leipzig, 1863.
Dequevauviller. — Thèse de Paris, 1844.
Dubois. — Gazette médicale. Paris, 1838.
Gintrac. — Nouveau dict. de méd. et chirurgie, t. XVII, p. 363.
Castan. — Montpellier médical, 1869, t. XXIII, p. 283.

John A. Wyeth. — Encyclopédie internationale de chirurgie, t. III, p. 488.
Schnepf. — Gazette médicale, 1855.
Tardieu. — Arch. générales de médecine, 1841, t. X, p. 185.
Despres. — Nouveau dictionnaire de méd. et de chirurgie, t. XVII, p. 390.

QUESTIONS

SUR LES DIVERSES BRANCHES DES SCIENCES MÉDICALES.

Physique. — Chaleur animale.

Chimie et pharmacologie. — Examen des pièces renfermant l'arsenic et l'antimoine.

Histoire naturelle. — Différents parasites de l'espèce humaine.

Anatomie et histologie. — Appareil respiratoire.

Physiologie. — Phénomènes physiques de la digestion.

Pathologie générale.— Valeur diagnostique de l'ascite et de l'ictère.

Pathologie interne. — Différentes classes d'asthme.

Pathologie externe. — Fractures des extrémités.

Anatomie pathologique. — Lésions pulmonaires de la tuberculose.

Médecine opératoire. — Ablation totale de la langue.

Thérapeutique. — Indications de la médication stimulante.

Hygiène. — Moyens de prévenir le poison amaril.

Médecine légale. — Manœuvres illégales pour provoquer l'avortement.

Accouchements. — Des rétrécissements du bassin.

Vu par le président de la thèse,
VERNEUIL.

Vu, bon et permis d'imprimer,
Le vice-recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.